Aus dem Neurologischen Ambulatorium
an der Medizinischen Universitäts-Poliklinik Basel
(Vorsteher: Prof. Dr. R. Bing)

Die Beziehungen des sog. „Status dysraphicus" zu den chronischen Rückenmarkskrankheiten.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

GEORGE KATZ

aus

Philadelphia
(U. S. A.)

STETTEN/BASEL 1938
BUCHDRUCKEREI KARL SCHAHL

Genehmigt

von der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

auf Antrag von Herrn Professor Dr. R. BING

Tag der Promotion: 9. Juli 1938

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

To my parents

Die Familienforschung hat erwiesen, daß zwischen den früher so scharf getrennten Systemerkrankungen des Rückenmarks fliessende Übergänge bestehen (Friedreich-spastische Spinalparalyse, *Bremer*). Systematische und unsystematische Heredodegenerationen des Zentralnervensystems sind miteinander verwandt (*Curtius*). Die Bedeutung einzelner neurologischer Symptome wurden als „Mikroform" erkannt, d. h. als genetisch verwandter Abortivformen der ausgeprägten Krankheitsbilder. Vielfache Fälle, in denen sich verschiedene erbliche Nervenkrankheiten zusammen vorfanden, führten zur Annahme einer „gemeinsamen, allgemeinen neuropathischen Anlage" (*Curtius*). Die großen Fragenkomplexe, die hier noch auf eine gründliche Erforschung warten, wurden von *Curtius* in seiner Monographie eindringlich dargelegt. Groß ist das Verdienst *Bremer*'s, der aus diesem weiten Kreis einen festumrissenen Symptomenkomplex herausgeschält hat, und diesen auch pathologisch-anatomisch begründet. In der Verwandtschaft von Syringomyeliekranken fand er das gehäufte Auftreten verschiedener Körperbauanomalien und könnte in weiteren Familienuntersuchungen die Vererblichkeit solcher Symptome nachweisen. Die dafür als Grundlage zu denkende erbliche Disposition nannte er Status dysraphicus, dessen hervorstechendste und regelmäßig wiederkehrende Symptome sind: Sternumanomalien im Sinne einer Trichterbrust, Kyphoskoliosen, Mammadifferenzen, Überwertigkeit der Spannweite über die Körpergröße, livide und kalte Hände, Krümmungstendenz der Finger, zirkulär begrenzte Sensibilitätsstörungen, Enuresis nocturna.

Der „Status dysraphicus" faßt eine Krankheitsbereitschaft zusammen; eine vererbbare konstitutions-pathologische, eine idioplasmatisch bedingte Teilkonstitution, die durch gewisse, den Träger vielfach nicht belästigende Stigmata charakterisiert wird, deren Grenzen zur Norm fließend und verwaschen sind. Auf das Moment der Vererbung weisen schon beim Studium der Literatur eine ganze Reihe von ausgesprochen familiär auftretenden Krankheiten hin, die, wenn man sie auch nicht ohne weiteres als Syringomyelie bezeichnen kann, doch der Syringomyelie sehr nahe stehen. Es handelt sich um eigenartige Krankheitsbilder, die mit mehr oder weniger schweren trophischen Veränderungen, welche meist sich an den unteren Extremitäten finden, einhergehen.

Die erbliche Grundlage der Syringomyelie, die mit dem „Status dysraphicus“ eine nahe Verwandtschaft zeigt, fiel schon im Jahre 1892 *Krafft-Ebing* auf. 1899 veröffentlichte *Preobrajenski* eine Familie, in der Syringomyelie bei dem 65 jährigen Vater und bei den zwei Töchtern (18 und 32 Jahre) aufgetreten war. Gleichzeitig berichtete *Nalbandoff* über einwandfreie Syringomyelie bei Mutter und Sohn (spontane Frakturen, dissoziierte Sensibilitätsstörungen, „main en griffe“, Pyramidenstörungen). Im Jahre 1909 beschrieben *Clark* und *Groves* eine Syringomyelie vom lumbosakralen Typus bei zwei Geschwistern. Es wurde von ihnen auf zirkulär abgegrenzte Sensibilitätsstörungen an den Beinen hingewiesen, ferner auf Pyramidenstörungen, schwerer vasomotorisch-trophischer Störungen und röntgenologisch festgestellter Knochenveränderungen an Händen und Füßen.

Unter der Bezeichnung „Myelodysplasie“ beschrieb *Fuchs* um 1909 einen dem „Status dysraphicus“ verblüffend ähnlichen Symptomenkomplex. Er behauptete, daß die einzelnen auftretenden Symptome bei der kongenitalen defekten Anlage der unteren Rückenmarksabschnitte verschieden sein können. Durch Kombination dieser einzelnen Symptome resultieren dann Typen von bestimmter Umgrenzung. Als Symptome der Myelodysplasie ließ er folgende Reihe aufstellen:

1. Sphinkterenschwäche — Enuresis.
2. Syndaktylie.
3. Sensibilitätsstörungen:
   a) Gefühlsstumpfheit,
   b) Herabsetzung der thermischen und algetischen Perzeption.
4. Offenbleiben des Canalis sacralis.
5. Anomalien der Hautstrich- und der Sehnenreflexe am Abdomen und an den unteren Extremitäten.
6. Bei manchen Fällen auffallende Deformationen des Fußgerüstes.

Fuchs fiel es auf, daß eines der wichtigsten Begleitsymptome der Enuresis die Sensibilitätsstörung ist.

1903 berichtete *Bruns* über eine Familie, in der 4 von 5 Geschwistern an schwerer symmetrischer Gangrän der Füße erkrankt waren. Es traten dazu eine schwere Arthropathie der Fußgelenke, Muskelatrophien zum Teil mit fibrillären Zuckungen, Fehlen der Sehnen- und Hautreflexe an den Beinen. Sensibilitätsstörungen fanden sich teils für alle Qualitäten, teils aber dissoziiert an den Beinen. In 2 Fällen hörten die Störungen in zirkulären Begrenzungen am Knie auf.

Sechs Jahre später beschrieb *Oehlecker* 2 Fälle mit ähnlichen Erscheinungen (trophoneurotische Geschwüre an den Füßen,

schwere Arthropathien der Fußgelenke, z.T. mit Spontanfrakturen, Spitz- und Hohlfußstellung der Füße). Im gleichen Jahre berichteten *Rutherford*, *Halliday* und *Whiting* über eine Familie, in der in vier Generationen schwere trophische Veränderungen an Händen und Füßen festgestellt wurden.

Von anderen Berichterstattern mögen *Clark* und *Groves*, *Goldbladt*, *Krukowski*, *Utchida*, *Brunner*, *Katzenstein*, *Leyden*, *Karplus*, *Redlich*, *F. Schultze*, *Sindelar*, *Barré* und *Reys*, mit gleichen Befunden erwähnt werden; auch sie fanden eine ausgesprochene familiäre Tendenz zu konstitutionell bedingten Störungen, die in den unteren Rückenmarkspartien lokalisiert sind.

In der neueren Literatur berichtete *Bonsmann* über die Untersuchung von 14 Bettnässer-Familien und zwar von 11 Familien mit mehreren Mitgliedern und von 3 Familien mit nur je eines. Von den 40 Untersuchten litten 13 an Enuresis und Spina bifida, 17 ohne Spina bifida, 7 an Spina bifida ohne Enuresis und 3 waren frei von beidem. Danach kommt die Spina bifida occulta in Bettnässer-Familien auffallend häufig vor, aber nicht nur bei Enuretikern, sondern auch bei ganz gesunden Familienmitgliedern. Ein ursächlicher Zusammenhang zwischen Wirbel- bzw. Rückenmarksveränderungen bei Bettnässern ließ sich merkwürdigerweise aus dem vorliegenden Untersuchungsmaterial nicht ableiten.

Kino (1927) berichtete über einen Fall von Syringomyelie, bei dem beim Vater und den drei Töchtern ein ähnliches Syndrom sich zeigte. *Guttmann* und *Lange* (1930) lenkten unsere Aufmerksamkeit wieder auf die Beziehung zwischen Krankheitsursache, Krankheitsprozeß und Konstitutionstyp. Sie versuchten deshalb, die Bedeutung einer bestimmten Konstitution, nämlich des von *Bremer* beschriebenen Status dysraphicus, durch Aufstellung von Krankheitsbildern auseinanderzusetzen. Es wurden nur solche Fälle herangezogen, bei denen eine Spina bifida die Konstitution deutlich manifestierte. In einem Fall handelte es sich um eine hysterische Lähmung, bei der eine ausgedehnte Sensibilitätsstörung mit trophischen Veränderungen als pathoplastisch, durch die Konstitution bedingt, aufgefaßt wird. In einem zweiten Falle, bei dem sich in mittelbarem Anschluß an einen Unfall eine psychogene Potenzstörung entwickelte, spielte der Status dysraphicus eine ähnliche Rolle. In einem dritten Falle erscheint er als ursächlich wesentlicher Faktor. Hier entwickelten sich nämlich nach einer luischen Infektion wiederholt rezidivierende Ulcera, die nicht auf die luische Behandlung ansprachen.

Enderle (1933) erörterte die Fuchs'sche Bezeichnung (Myelodysplasie) an Hand von Untersuchungen an einer zehnköpfigen, schwer belasteten Geschwisterreihe, die typische Symptome des Status dysraphicus boten. Bei einem Teil dieser Fälle konnte er röntgenologisch eine Spina bifida occulta sacralis nachweisen.

Curtius und *Lorenz* (1933) gelang es, mittelst Reihenuntersuchungen nachzuweisen, daß die verschiedenartigsten Anomalien des Status dysraphicus sich somit als Phänotypen ein und derselben genotypischen Anlage erweisen; der Status dysraphicus ist allgemein ein Terrain erhöhter neuropathologischer Morbidität.

Ausgehend von *Henneberg*'s Beschreibung, die jetzt als „Dysraphie" bezeichnet wird, gelang es *Bremer*, einen „Status dysraphicus" in die neurologische Terminologie einzuführen. *Henneberg* behauptete, daß die genuine Syringomyelie auf einer Störung des Schließungsvorganges des Rückenmarks beruhe. Dieser verläuft in zwei Etappen:

1. Eine Umwandlung der Medullarplatte in das Medullarrohr.
2. Eine Umwandlung des Medullarrohres in den Zentralkanal durch Vorrücken des dorsalen Ependymkeiles bis zu seiner Vereinigung mit dem ventralen.

Diesen Vorgängen entsprechen zwei Terminationsperioden für Hemmungen und Störungen:

1. Ausbleiben eines normalen Zusammenschlusses der Medullarfalten = Akatarrhaphie.
2. Ausbleiben oder Hemmung der Raphebildung = Dyskatarrhaphie.

Dem ersten Typus gehören an: Persistieren des Plattentypus bei Rachischisis, Spina bifida, rinnenförmiges Rückenmark meist mit Invagination der Häute, Einrollung des Plattenrandes = Diastematomyelie, Bildung eines hinteren Bindegewebssystemes durch Einwachsen des Mesoderms in die Schließungslinie, Teratombildung und mesodermale Tumoren der hinteren Schliessungslinie. Dem zweiten Typus gehören an: Persistieren des primären Medullarrohres (Myelocystocele, genuine Hydromyelie, Gliosis spinalis, Syringomyelie, wahrscheinlich auch die zentralgelegenen Gliome, Neuroepitheliome, Neurinome).

Durch Stehenbleiben des hinteren Ependymkeiles in verschiedenen Stadien kommen die verschiedenen Grade der Hydromyelie zustande. Mit der Hemmung des Schließungsvorganges ist die Abwanderung der Spongioblasten gestört, der Zentralkanal wird allein von dem vorderen Ependymkeil gebildet. Aus dem liegenbleibenden Seitenwandspongioblasten entsteht durch Wucherung und Metaplasie das gliotische Gewebe. In den gewöhnlichen Fällen von Syringomyelie ist lediglich die letzte Phase der Raphebildung gestört, der dorsale Teil des hinteren Septums ist daher erhalten (Streckung der Fortsätze der Zellen des hinteren Ependymkeiles infolge Anlagerung der Hinterstrangfasern). Neben der Dyskatarrhaphie spielt bei einem Teil der Fälle von Syringomyelie eine abnorme Vascularisation des Rückenmarks (atypische Gefäße, fibröse Züge und Balken) eine Rolle. Abnorme Gefäß-

verteilung, übermäßiger Gefäßreichtum, heterotopes Bindegewebe, finden sich oft bei der Spina bifida. Die Veränderungen am Gefäßapparat sind den dyskatarrhaphischen koordiniert, sie können völlig fehlen, in anderen Fällen (sog. bindegewebig-vasculäre Form der Syringomyelie) spielen sie eine große Rolle (sekundäre Auskleidung von Höhlen, malacische Prozesse).

Nach der Auffassung *Bremer*'s ist die Syringomyelie ein Produkt einer heredito-degenerativ bedingten Dysraphie (eine Störung in der normalen Raphebildung des embryonalen Neuralrohres). Zur Prüfung dieser Lehre hat *Bremer* gemäß der neueren konstitutions-pathologischen Methodik nicht nur Fälle von ausgesprochener Syringomyelie, sondern auch ihre nicht kranke Verwandtschaft in den zugänglichen (3—4) Generationen (10 Familien) systematisch untersucht. Daraus stellte er eine Reihe von Bildungsanomalien bzw. Symptome und Syndrome auf, die er mit der zusammenfassenden Bezeichnung „Status dysraphicus" taufte.

1. Sternumanomalien. Bald hat man den Eindruck einer Abflachung des unteren und zum Teil auch mittleren Abschnittes des Brustbeins; dann imponiert die Anomalie als Trichter-, Dellen- oder Rinnenbrust. Andere zeigen auffallende Kürze des Sternums. Wieder andere zeigen eine eigenartige muldenförmige Eindellung, vor allem des unteren Sternumabschnittes oder eine muldenförmige Vertiefung, die man als Andeutung einer Trichterbrust ansehen kann.

2. Kyphoskoliose. Fast in allen Familien findet man bei den Verwandten der Kranken z. T. recht ausgesprochene Kyphoskoliosen vor, die vielleicht den gleichen Typ zeigen, wie ihn die Kranken selbst bieten. Bekanntlich spielt die Kyphoskoliose im Symptomenbild der Syringomyelie eine große Rolle. Die Ursache der Störung wurde z. T. in trophischen Veränderungen gesucht. Sie ist wahrscheinlich ein Kennzeichen, gewissermaßen ein Gradmesser, für eine hereditär bedingte funktionelle Minderwertigkeit bestimmter Muskelgruppen. Diese Funktionsschwäche braucht sich durchaus nicht in Atrophien kundzutun.

3. Eine häufig auftretende Anomalie sieht man in den bald mehr oder bald weniger zum Ausdruck kommenden Mammadifferenzen. Mammaanomalien bei der Syringomyelie sind bekannt. Interessant ist nun, daß diese Mammadifferenzen in den Verwandtschaftskreisen häufig wieder angetroffen werden.

4. Sehr deutliche Überwertigkeit der Spannweite über die Körperlänge. Es ist schwer, eine Erklärung für diese eigentümliche Verlängerung der oberen Gliedmaßen zu finden. Daß bei der Syringomyelie die kranken Arme oft in toto verlängert sind, ist bekannt.

5. Immer wieder sind die eigentümlich lividen und kalten Hände zu finden, bei den Verwandten oft ausgesprochener als bei den Kranken. Man findet diese Akrocyanose vor allem in Verbindung mit der Trichterbrust.

Daß vasomotorische Störungen oft mit der Syringomyelie vergesellschaftet sind, ihr häufig vorauseilen, ist ja zur Genüge bekannt. Bei der hypertrophischen Form findet sich: Hypertrophie der Weichteile, die Hände sind vergrößert, Handrücken und Handfläche gepolstert, die Haut erscheint weich, feucht und sukkulent. Bei der atrophischen Form: äußerst graziles Handskelett, über das die Haut gleich einem zu engen Handschuh herübergezogen zu sein scheint.

6. Eigenartige Krümmungstendenz der Finger. Bei der Syringomyelie gehören die krummen Finger, die bald mehr das Bild der Klauenhand (main en griffe, main en pince), bald mehr dasjenige der Affenhand, oft auch andere groteske Formen darbieten, durchaus zum Krankheitsbild. Man erklärt die Verkrümmungen meistens durch Muskelkontrakturen bzw. durch die diesen parallel gehenden Muskelatrophien. Man nimmt an, daß auch hier eine Reihe von ursächlichen Momenten zusammenkommt: Allgemeine trophische Schädigungen, osteoarthritische Vorgänge und eine funktionelle Unterwertigkeit gewisser Muskelgruppen.

7. Sensibilitätsstörungen. Diese sind in Verwandtschaftskreisen weit verbreitet. Die Beobachtungen, daß bei den Syringomyeliefällen die Sensibilitätsdefekte beiderseits fast symmetrisch waren, daß der Verlauf stationär blieb, daß endlich Störungen, die auf Schädigung des Vorderhorngraues schließen ließen, stets fehlten, sprechen dafür, daß nur ein umschriebener Bezirk im Rückenmark geschädigt sein kann. Die Schädigung muß da gesucht werden, wo die Gliosen erfahrungsgemäß ihren Ausgangspunkt nehmen — in der Zentralkanalgegend. Hier kreuzen sich die beiderseitigen Schmerz- und Temperaturfasern — dem Zentralkanal in der Commissura anterior eng benachbart. Es ist immerhin verständlich, daß hier Schädigungen, vielleicht eine Hydromyelie oder andere „Schließungsanomalien“ bei Verschluß des primären Neuralrohres, eine derartige absolut symmetrische Störung bewirken.

8. Enuresis nocturna. Dies ist häufig wohl in Zusammenhang mit einer Spina bifida occulta, die enge pathogenetische Beziehungen zur Syringomyelie besitzt.

9. Degenerationszeichen, wie spitzenbogenartige Gaumenbögen, Behaarungsanomalien, Schwimmhautbildung, schlechte Zähne usw.

Waag untersuchte 300 unausgesuchte Patienten einer Landpraxis und deren engere Verwandtschaft unter besonderer Beachtung der *Bremer*'schen Dysraphiesymptome und gelang dabei zu folgendem Urteil: „Es zeigt sich, daß Einzelmerkmale in der Durchschnittsbevölkerung häufig sind und daß Bilder, die in ausgeprägterer Form nach dem Status dysraphicus hinweisen, sich nicht gerade selten finden".

Das Vorkommen der Einzelmerkmale in der Durchschnittsbevölkerung ist jedoch gegenüber dem bei Schizophrenen als gering zu bezeichnen, was aus den Arbeiten von *Waag* und *Schwerin* so deutlich hervorgeht. Die Prozentzahlen verhalten sich folgendermaßen:

	Waag	*Schwerin*
Trichterbrust	3 %	24 %
Wirbelsäuleveränderungen	4 %	51,9 %
Akrocyanose	4 %	49,2 %
Kleinfingerkrümmungen	0,3 %	17,6 %

Aber nicht nur das Vorkommen der Einzelsymptome weist diese großen Unterschiede auf, sondern auch das Auftreten von Kombinationen dysraphischer Symptome, deren Träger man bedenkenlos als Dysraphiker bezeichnen kann. Während *Waag* die Kombination dreier oder vierer Merkmale niemals fand — was sich im wesentlichen dadurch erklärt, daß in seiner Population die betreffenden Merkmale sehr selten sind —, konnte *Schwerin* Trichterbrust, Wirbelsäuleanomalien und Akrocyanose gleichzeitig in 24 Fällen, außerdem noch das Zusammentreffen dieser drei Symptome mit Kleinfingerverkrümmungen in 12 (von diesen 24) Fällen feststellen.

Aus den ausführlichen Veröffentlichungen von *Plattner* über seine genauen somatologischen Untersuchungen ließen sich folgender Zahlen zusammenstellen. Die entsprechenden Zahlen waren bei 100 Fällen:

Trichterbrust	12
Kyphoskoliose	17
Skoliose und Kyphose	48
Blaurote Verfärbung	
der Hände	12
der Füße	5
der Hände und Füße	6
Trichterbrust + Wirbelsäuleanomalie + Akrocyanose	5

Nach *Bremer* ist hinsichtlich Vererbung und pathologischer Anatomie das hervorstechendste Symptom die Trichterbrust. Diese ist auch in den leichteren Fällen ein sehr auffallendes Symptom mit in fast allen Fällen wiederholter Vergesellschaftung mit

der Kälte und Cyanose der Extremitäten, besonders der Hände. Doch hat *Bremer* selbst seine Befunde nicht als beweisend aufgefaßt, und betonte ausdrücklich, daß die Trichterbrust nicht zum integrierenden Bestandteil des Status dysraphicus gehört, daß sie ebenso fehlen kann wie der „thorax en bateau". Ein Teil dieser Brustbeinanomalien stellt sich als nicht angeboren heraus, aber die echte vererbte Trichterbrust glaubt *Bremer* als ein Stigma des Status dysraphicus ansprechen zu können.

Auch die Kyphoskoliose zeigt sich recht häufig. Die Wirbelsäulenanomalien wurden im Anschluß an die Befunde bei Syringomyeliekranken in erster Linie mit dem Status dysraphicus in Zusammenhang gebracht. In neuerer Zeit haben *Surkow* und *Zucker* durch röntgenologische Untersuchungen bei Syringomyeliekranken Anomalien der Rippenfortsätze, der Wirbel u. ä. nachgewiesen und diese als „Signale des seinerzeit stattgehabten mangelhaften Verschlusses des embryonalen Medullarrohres und Symptome der funktionellen Minderwertigkeit der zugehörigen nervösen Metameren" bezeichnet.

Lange teilte sämtliche Kyphosen in 4 Formen ein, von denen nur eine, die rachitische, nicht auf eine erbliche Disposition zurückgeführt werden kann. Der „starre Rundrücken" kommt besonders bei geistig Minderwertigen und Degenerierten vor und ist hervorgerufen durch innere Schwäche und andere endogene Momente. Der „schlaffe Rundrücken" tritt familiär auf. Das ausgebildete Beispiel zeigt eine deutliche Trichterbrust. Bei der Skoliose, deren Anlage auch ohne sichtbare Knochenveränderungen vererbt werden kann, spielen äußere Momente eine größere Rolle. Auffällig ist, daß sie „häufig zusammen mit Spina bifida occulta vorkommt, woraus auf einen ursächlichen Zusammenhang geschlossen werden muß". *Lange* macht diese Feststellungen, obwohl er den Status dysraphicus noch nicht gekannt zu haben scheint.

Müller führt überzeugende Beispiele für das häufige Zusammentreffen von Wirbelsäulenmißbildungen mit ventralen und dorsalen Spaltmißbildungen an.

Eine Mammadifferenz gehört mit zu den markantesten Merkmalen. *Bremer* konnte jeden Fall des Klinikmaterials (1. Med. Kl. an der Universität München) registrieren und fand in ca. 50 % der Fälle, daß es sich um Vertreterinnen des Status dysraphicus handelt. Meist ist eine mehr oder weniger ausgeprägte Trichterbrust mit der Mammadifferenz vergesellschaftet. In selteneren Fällen fehlt diese aber, wofür dann andere Zeichen, Akrocyanose der Hände, Flexionsstellung der Finger usw. nachweisbar sind.

Die Überwertigkeit der Spannweite über die Körperlänge ist ein sehr häufiger Befund. Kurze Erwähnung bedarf jedoch die Abgrenzung der übernormal großen Spannweite. *Bremer* sah

jede Spannweite, die die Körpergröße mehr als 6 cm übertraf, als krankhaft an. Solcher starren Festsetzung steht die Tatsache entgegen, daß der fragliche Wert schon normalerweise stark schwankt, in Abhängigkeit von Rasse, Geschlecht und Körperbau. Nach den umfangreichen anthropologischen Untersuchungen von *Bryn* und *Schneider* bewegt sich die Differenz zwischen Körpergröße und Spannweite der Rekruten in den verschiedenen norwegischen Provinzen durchschnittlich zwischen 3,91 cm und 8,11 cm. der Durchschnitt für Norwegen ist 6,11 cm. Für das gleiche Maß erhielt *Keiter* bei den Schwansen und der Schleibevölkerung durchschnittlich 8,9 cm. *Saller* fand die Spannweite in Fehmarn 8,4 cm, in Ostthüringen 14 cm und in der Keuperbucht 12 cm länger als die durchschnittliche Körperlänge. Nach *Plattner* beträgt das Maß durchschnittlich bei Asthenikern 3,6 cm, bei Athleten 5,9 cm, bei Pyknikern 8 cm. Der Durchschnittswert in 329 Fällen von Schizophrenie, die von *Schwerin* auf den Status dysraphicus untersucht worden sind, beträgt 5 cm. Da eine Beurteilung jedes einzelnen Falles nach Rasse und Körperbau nicht möglich war, wurden von *Schwerin*, um nur wirklich pathologische Fälle zu erfassen, nur solche Spannweiten als pathologisch gewertet, die die Körperlänge um 10 cm überragten.

Waag legt der Körperlängen-Spannweitendifferenz wegen ihrer einwandfreien Meßbarkeit eine besondere Bedeutung zu. Darin kann ihm aber *Schwerin*, aus den oben dargelegten Gründen, nicht beistimmen.

Beim Studium der Literatur fällt es auf, daß das von *Bremer* betonte häufige Auftreten „abstehender Schulterblätter" von *Curtius* gar nicht erwähnt wird. *Schwerin* fand dieses Symptom 52 mal vertreten. Korrelative Beziehungen zur Trichterbrust scheinen nicht vorzuliegen. Dagegen solche mit den Wirbelsäulenverkrümmungen. Diese sind entsprechend den Ausführungen *Bremer*'s leicht verständlich durch die für beide Merkmale als Ursache wesentliche „Schwächung des Muskelzuges". So darf auch ein Zusammenhang zwischen übergroßer Spannweite und Wirbelsäulenverkrümmungen angenommen werden. Dieser ist verständlich in den Fällen, in denen durch die Wirbelsäulenverkrümmung die eigentliche Körpergröße stark beeinträchtigt wird.

Die Cyanose und Kälte der Hände ist eine Erscheinung, der man immer wieder begegnen wird. Nach *Bremer* kann man zumindestens einen Teil dieser Zustandsbilder von der eigentlichen vasomotorisch-trophischen Neurosen trennen. Das besonders von *Bremer* betonte gemeinsame Auftreten von Trichterbrust und livider Verfärbung der Hände konnte *Schwerin* an seinem Material nicht bestätigen. Sie deuten jedoch auf einen Zusammenhang zwischen Trichterbrust und Akrocyanose aller Extremitäten hin (*Schwerin*). Dafür würde die von *Bremer* gegebene anatomische

Erklärung — Störung der dort gelegenen sensiblen und trophischen Fasern durch gliöse Veränderungen im ventralen Hinterstrangsfeld der den Händen zugeordneten Segmente — nicht ausreichen. Da wir heutzutage über das anatomische Substrat der doch wesentlich funktionell bedingten Zustände der peripherstenGefäße bei Gesunden noch zu wenig Sicheres wissen, scheint auch *Schwerin* eine anatomische Lokalisation der pathologischen Fälle nicht wohl angebracht.

Die Erblichkeit der Dupuytren'schen Kontraktur ist schon lange bekannt und wird durch neue Untersuchungen immer wieder bestätigt. *Orbán* glaubt auch Übergänge zwischen Dupuytren und Kleinfingerverkrümmungen im Sinne einer Flexion ohne nachweisbare Fascienstränge annehmen zu können. *Schwerin* scheint es wegen der vielen Gemeinsamkeiten, die diese beiden Veränderungen miteinander haben, die Annahme *Orbán*'s durchaus berechtigt. Er fand in seinem Material 2 Fälle von Dupuytren'scher Kontraktur, von denen der eine mit Enuresis nocturna, Trichterbrust, Kyphoskoliose und livider Verfärbung der Hände, der andere mit Skoliose und livider Verfärbung der Hände kombiniert war. *Kirschner* und *Nordmann* weisen auf die Kombination von Dupuytren und Syringomyelie hin. Doch bestreitet *Jansen* die Erblichkeit der Dupuytren'schen Fingerkontraktur, indem er den Untersuchern Verwechslung mit kongenitaler Hammerstellung des 4. und 5. Fingers annimmt. *Orbán* fand in seiner Familie gleichzeitig mit dem Auftreten von Fingerkrümmungen auch Kyphosen, Skoliosen und insbesondere seitliche Abweichungen der Uvula. Diese Tatsache möchte er „in Analogie setzen mit dem erfahrungsgemäß häufigen gleichzeitigen Vorhandensein von Handanomalien und Hasenscharte". Von 3 Fällen derartiger Spaltbildungen waren 2 mit Kleinfingerkrümmung vergesellschaftet.

Mattauschek und *Curtius* fanden häufig Hohl- und Klumpfuß, aber nur in den Fällen, die durch Enuresis oder Spina bifida occulta eine Störung des Lumbalmarks erkennen ließen. Diese Tatsache scheint *Schwerin* ein Beweis für die Richtigkeit der Annahme eines lumbosacralen und dorsocervicalen Typus des Status dysraphicus zu sein. Für diese Ansicht sprechen auch die Befunde von *Passow*, der von Augenanomalien ausgehend (Horner Heterochromie), vorwiegend Trichterbrust und Kleinfingerstörungen fand, selten Symptome des Lumbalmarks.

Schwerin erwähnt einen Fall, der neben einer leichten Trichterbrust und deutlicher Flexion der kleinen Finger, eine operierte Hasenscharte und vollständige Spaltung des weichen und harten Gaumens aufwies. Ein gespaltenes Zäpfchen und Abweichung des Zäpfchens fand derselbe noch in je einem Fall. Einen ähnlichen Fall beschrieb *Orbán*, in dem sich das Residuum einer Hasenscharte, gespaltene Uvula, Spina bifida occulta und Dupuytren zusammen vorfanden. Diese Symptome haben das Gemeinsame,

daß sie die Folge von Schließungshemmungen in der Medianlinie darstellen. Dazu sei die Ansicht, die *Pick* schon 1879 äußerte, angeführt: „daß es sich bei einzelnen Fällen von Syringomyelie um einen deutlich nachweisbaren mangelhaften Verschluß der Medullarplatten handelt, also um einen analogen Vorgang, wie bei der Bildung der Hasenscharte, des Wolfsrachens und ähnlicher Mißbildungen, die schon lange unter Anzeichen hereditärer, neuropathischer Disposition eine Rolle spielen". *Orbán* kommt zu folgender Feststellung: „Aus Erbwissenschaftsstudien ist bekannt, daß dieselbe Ursache, welche das Verwachsen der hinteren Wirbelbögen verhindert, gleichzeitig die Embryogenese des Gesamtorganismus zu hemmen imstande ist. Darin kann die Ursache einer allgemeinen Entwicklungsstörung erblickt werden und damit läßt sich die Association der Spina bifida mit anderen Anomalien wie z. B. Entwicklungsstörungen der Oberlippe und Uvula in Zusammenhang bringen". Hier zeigt sich das Problem, wieweit sich bei Berücksichtigung der entwicklungsgeschichtlichen Vorgänge ein Status dysraphicus abgrenzen läßt. Es fragt sich, ob alle medianen Hemmungsmißbildungen auf eine gemeinsame Ursache zurückzuführen sind, oder ob etwa einzelne erst in Abhängigkeit von Hemmungsmißbildungen des Medullarrohres entstehen. Diese konnten unter dem Begriff des Status dysraphicus zusammengefaßt werden. Für die ontogenetisch sehr früh entstehenden Gesichts- und Bauchspalten ist das wohl weniger zu vermuten. Dagegen darf man es bei der Trichterbrust, da sich ja erst im postnatalen Leben, bis zum 6. Lebensjahr voll entwickelt, sehr viel eher annehmen. Auch die anderen Symptome, wie Kyphoskoliose und Kleinfingerverkrümmungen, entwickeln sich erst zur Pubertät. Diese Feststellung vermehrt dieWahrscheinlichkeitshinweise für die Annahme, daß jene Merkmale die ursächliche Abhängigkeit von Entwicklungsstörungen im Rückenmark gemeinsam haben.

Die völlige Lösung der Frage, welche klinischen Symptome insbesondere zum Status dysraphicus gerechnet werden müssen und welche davon zu trennen sind, können erst weitere entwicklungsgeschichtliche Forschungen, große Reihenuntersuchungen und ausgedehnte erbbiologische Studien bringen.

Über die pathologisch-anatomische Grundlage des Status dysraphicus berichtet *Bremer*. Er hat bei Sektionen, bei denen die äußere Besichtigung eine Trichterbrust erkennen ließ, das Rückenmark untersucht. So obduzierte er 8 Fälle mit nur zweimal völlig negativen Befunden an der Medulla spinalis. Dies kann nicht wundernehmen, da natürlich die betreffenden Skelettanomalien auch andere Ursachen haben können. In drei Fällen fand *Bremer* eine ausgesprochene primäre zentrale Gliose im Hals-, z. T. auch im Lendenmark mit und ohne Höhlenbildung. In einem vierten Fall handelte es sich um eine erhebliche Hydromyelie. Frische Veränderungen, insbesondere zellreiche Wucherungen am Rand,

Ödem, Homogenisation fehlten. Es handelt sich also nicht etwa um eine beginnende Syringomyelie, sondern um eine alte, in ihrer Entwicklung stehengebliebene Gliose, bei der offenbar der Anstoß zu prozeßhaftem Fortschreiten gefehlt hat. Dem entspricht, daß klinisch die Erscheinungen einer eigentlichen Syringomyelie gefehlt hatten. Dagegen ließ sich katamnestisch feststellen, daß Beschwerden bestanden, wie sie *Bremer* als charakteristisch für den Status dysraphicus gelehrt hat: kalte Hände, schlecht heilende Wunden, gekrümmte Finger. Die gleichen Erscheinungen ließen sich bei Familienangehörigen aller vier Patienten nachweisen. *Bremer* fand ferner in zwei Fällen eine auffallende Vermehrung der Ependymzellen des Zentralkanals und, in einem der beiden Fällen, auch der zentralen Glia in Form von Glioblastenresten. Diese Erscheinungen gehören ins Gebiet der physiologischen Variationen. Bekanntlich häufen sie sich in Syringomyeliefällen mehr als bei „Normalen". Aus diesen Gründen ist man berechtigt, wenigstens an die Möglichkeit dysraphischer Störungen bei derartigen Befunden zu denken. Geschädigt ist durch alle diese Störungen am meisten das ventrale Hinterstrangsfeld, d. h. die Stelle, an der am ehesten Störungen im Schluß des Neuralrohres vorkommen können. Von hier aus können am leichtesten die benachbarten Zellgruppen, die endogenen Fasern Ursprung geben, in Mitleidenschaft gezogen zu werden. Hierin sah *Bremer* viel eher die anatomische Grundlage für das Zustandekommen der vasomotorisch-trophischen Störungen, als in den spinalen Sympathicuszellen, die meist gar nicht geschädigt sind. Er glaubt, daß systematische Rückenmarksuntersuchungen ergeben werden, daß vasomotorische Neurosen viel häufiger auf dysraphischen Störungen beruhen, als man heute annimmt.

Die sehr interessanten Untersuchungen *Passow*'s knüpfen an die neuen Feststellungen *Bremer*'s über den Status dysraphicus als Konstitutionstypus der Syringomyeliekranken an. Entsprechend dem Vorkommen eines Horner'schen Symptomenkomplexes und einer Heterochromie der Iris bei Syringomyelie ging *Passow* von Kranken mit Heterochromie aus, die er auf Symptome des Status dysraphicus untersuchte. Mindestens in 80 % konnte er ihn nachweisen; Männer überwogen wesentlich. Von charakteristischen Symptomen fand er: Sternumanomalien, Überwertigkeit der Spannweite, Mammadifferenzen; und zwar in der Regel die anormale Mamma auf Seite des Horner bzw. des helleren Auges; neu war dabei die Übereinstimmung der helleren Brustwarze bzw. des helleren Warzenhofes mit der Seite der helleren Iris. Er fand ferner die bekannten Rückgratsverkrümmungen, Akrocyanose, hypertrophische Störungen an den Händen sowie Krümmungserscheinungen an den Fingern, dann Sentsibilitätsstörungen, bei mehr als $^1/_3$ der Fälle sogar Pyramidenzeichen, schließlich Schweißanomalien. Auch bei anderen Familienmitgliedern konnte er das Vorkommen von Status dysraphicus, Horner und Hetero-

chromie feststellen. Die Untersuchungen bringen also eine Bestätigung und Erweiterung der *Bremer*'schen Lehre vom Status dysraphicus. Horner und Heterochromie sind demnach in das Symptomenbild des Status dysraphicus einzureihen. Da ein Halsmarkprozeß das Centrum ciliospinale nicht immer mitzuergreifen braucht, anderseits bei Läsion dieses Zentrums die Veränderungen sich kaum nur auf diesem eng umgrenzten Bezirk beschränken werden, finden sich zwar beim Status dysraphicus und bei der Syringomyelie Augenveränderungen relativ selten, andererseits beim Horner und bei der Heterochromie regelmäßig dysraphische Störungen. Die Heterochromie und die anderen dysraphischen Symptome faßt *Passow* als vasomotorische und trophische Störungen, verursacht durch die anatomischen Veränderungen im Hals- und Thorakalmark wie in der Medulla oblongata, auf.

Mittelst einiger Tierexperimente gelang es *Passow* fernerhin, zu zeigen, daß es außer der keimplasmatisch bedingten auch eine Heterochromie neurogenen Ursprunges gibt, die sich aber nur bei Sympathicusschädigungen im frühesten Alter entwickelt. Mikroskopische Untersuchungen zeigten, daß es sich hierbei um eine nicht entzündliche, sondern auf trophoneurotischen Störungen zu beziehende Entwicklungshemmung der Gefäßhaut des Auges, insbesondere der Pigmentbildung, handelt. Die neurogene Heterochromie entsteht aber nur durch Schädigung des Sympathicus auf dem Wege von seiner Ursprungszelle im Centrum ciliospinale bis zum Auge, niemals aber in Fortleitung von anderen, entfernt gelegenen Körperstellen aus.

Stertz und *Geyer* (1937) berichteten über eine Familie, in der die ersten Generationen mehrfach frühkindliche Fingerkontrakturen zeigten, während in der dritten außer den gleichen Mißbildungen sich das Bild einer abortiven spinalen Ataxie findet. In der vierten Generation zeigt sich dann bei einem eineiigen Zwillingspaar das ausgeprägte Syndrom einer spinalen Ataxie mit leicht angedeuteten Kleinhirnsymptomen; das Krankheitsbild bei den beiden Schwestern war fast photographisch ähnlich. Die in der Aszendenz mehrfach auftretenden, auch beim Zwillingsvater vorhandenen frühkindlichen Fingerkontrakturen werden als „dysraphische Symptome" im Sinne einer unvollkommenen Manifestation der pathogenen Erbeinheit aufgefaßt. Die Annahme eines genetisch einheitlichen, dominant vererbten Status dysraphicus als Vorbedingung der Manifestation von spinaler Ataxie wird aus klinisch und erbtheoretischen Erwägungen heraus abgelehnt.

Es ist schon 1933 *Curtius*, *Stoerring* und *Schoenberg* bei einer Literaturdurchsicht aufgefallen, daß Merkmale des von *Bremer* im Erbkreise der Syringomyelie beschriebenen Status dysraphicus bei Friedreich-Kranken und ihren sonst gesunden Verwandten

auffallend häufig sind. Es wurde besonderes Gewicht auf eine exakte Befunderhebung in dieser Richtung gelegt. Erstaunlicherweise fanden sich mehr oder weniger ausgeprägte Merkmale des Status dysraphicus bei 18 von 41 untersuchten Familienmitgliedern, d. h. in einer Häufung und zum Teil auch in einer Intensität, die das Durchschnittsmaß weit überstiegen hat.

Über die Symptome des Status dysraphicus in der von *Curtius, Stoerring* und *Schoenberg* untersuchten Friedreich-Familien gibt folgende Zusammenstellung Aufschluß:

Fall: Zeichen vom Status dysraphicus:

1. Enuresis.
2. Trichterbrust.
3. Große Spannweite, Kyphoskoliose, Mammadifferenz.
4. Enuresis.
5. Große Spannweite, Kleinfingerkontraktur.
6. Große Spannweite, Hohlfuß.
7. Spina bifida occulta, C_3.
8. Hohlfuß.
9. Trichterbrust, Spina bifida occulta, S_1.
10. Gespaltene Dornfortsätze, C_{2-6}, Hornersyndrom.
11. Trichterbrust, große Spannweite, Akrocyanose.
12. Mammadifferenz, Skoliose, Beckenasymmetrie.
13. Trichterbrust, Kleinfingerkontraktur, Hohlfuß, Beugekontraktur aller Finger, Armreflexanomalien, Spina bifida des 4.—6. Halswirbels, Beckenasymmetrie.
14. Enuresis, Kyphoskoliose, Kreuzbeindefekt, Kleinfingerkontraktur.
15. Hohlfuß, rudimentäre Gaumenspalte.
16. Rudimentäre Gaumenspalte.
17. Rudimentäre Gaumenspalte.
18. Beiderseitige Hyperthelie.

Die Erbverhältnisse des Status dysraphicus in dieser Familie weisen in Übereinstimmung mit den Befunden von *Schamburow* und *Stilbans* auf einfache Dominanz hin. Allein die Häufung des Syndroms in verschiedenen Generationen macht einfach recessiven oder polymeren Erbgang unwahrscheinlich. Geschlechtsgebundenheit ist auszuschließen. Die über das in Rede stehende Thema gemachten Angaben lassen erkennen, daß es sich um einen offenbar gesetzmäßigen Zusammenhang zwischen Status dysraphicus und Friedreich'scher Ataxie handelt.

Weitere Angaben über Dysraphie-Symptome bei Friedreich'scher Ataxie stammen von *Bing:* Rachischisis, *Dobrochtow:* Meningocele, *Kramer:* Spina bifida und Fingerkontraktur, *Woltmann:* Spina bifida occulta, *Burnett:* typische Friedreich'sche

Ataxie mit „main en griffe“, *Frey:* Fingerdeformitäten. Dem entsprechen auch anatomische Befunde. *Friedreich, Dejerine, Pitt, Smith* und *Mitra* fanden verschiedene Anomalien des Zentralkanals, wie Höhlenbildung, Verdoppelung, periependymeres Gliom. *Perrero* beobachtete Fehlen des Septum posticum. Bei allen diesen Anomalien handelt es sich also um Störungen, die offenbar in das weite Gebiet der araphischen bzw. dysraphischen Störungen der Neuralrohrentwicklung gehören.

Auch bei der cerebellaren Form der Heredoataxie sind dysraphische Störungen wiederholt beschrieben worden und zwar in personeller und familiärer Kombination. *Matirollo* und *Bertolotti* beschrieben die Kombination von cerebellarer Heredoataxie mit Occipitalisation von Atlas und Epistropheus, Spina bifida des Atlas und der Halsrippe am 6. Halswirbel bzw. in einem zweiten Fall mit Verkleinerung der hinteren Schädelgrube und einem entwickelten Processus paracondyloideus. Nach der Auffassung von *Bing, Guillain* und *Mollaret, Hanhart, Heneys, Kroll, Oppenheim, Raymond, Triebel* und anderen, handelt es sich bei der spinalen und cerebellaren Form der erblichen Ataxie lediglich um Variationen einer Grundstörung. Wie bekannt, bestehen auch in anatomischer und klinischer Hinsicht nahe Verwandtschaftsbeziehungen zwischen beiden Syndromen. So wird es wohl kein Zufall sein, wenn man konstatiert, daß die *Pierre Marie*'sche Krankheit die gleiche Affinität zum Status dysraphicus aufweist wie die Friedreich'sche Krankheit.

Die genealogischen Befunde erhielten erhöhtes Interesse im Lichte der klinischen Feststellung, daß die klassischen Friedreichsymptome, wie Kyphoskoliose und Hohlfuß, sowie die mehrfach beschriebene Fingerverkrümmungen (*Kramer, Orbán, Roth*) teilweise zum Komplex des Status dysraphicus gehören und oft schon lange vor den spinalen Symptomen der Erbataxie auftreten (*van Bogaert, Castax, Kramer* u. a.). Es ist demnach unmöglich, diese Skelettsymptome allein auf die Muskelparesen zurückzuführen, etwa im Sinne des paralytischen Hohlfußes. Gegen diese Auffassung spricht auch das Vorkommen isolierter Skelettsymptome bei neurologisch normalen Friedreich-Verwandten. Die genealogischen und klinischen Erfahrungen machen folgende Deutung wahrscheinlich: Die Status dysraphicus-Fälle in Friedreich-Familien sind erbbiologisch nicht als Rudimentärfälle des Hauptleidens aufzufassen im Sinne wie man die schizoiden Psychopathen als Träger einer „abgeschwächten Dosis“ der Schizophrenieanlage betrachtet. Es handelt sich vielmehr um zwei Anlagen, die primär ganz unabhängig voneinander sind, was auch aus den oben geschilderten Erbvorgängen hervorgeht. Im gleichen Sinne sprechen weiterhin die Häufigkeitsverhältnisse. Die Friedreichataxie kommt nach *Hanhart*'s Berechnung 1 mal auf 90 000 Personen. Der Status dysraphicus ist dagegen ungleich häufiger.

Nach *Curtius* und *Lorenz* findet sich eine Spina bifida occulta in 17 % aller Fälle. Andererseits sprechen die oben dargelegten Tatsachen, vor allem diejenigen klinischer Natur, doch für einen tiefen Zusammenhang von Status dysraphicus und Friedreich-Ataxie. Mit *Timoffeeff* und *Rissowsky* möchte man annehmen, daß der Status dysraphicus das geeignete genotypische Milieu darstellt, in dem sich die Friedreich-Ataxie, entweder allein oder vorzugsweise, manifestiert. Diese Auffassung wird allen Tatsachen gerecht.

Daß die Bedeutung traumatischer Insulte und Blutungen in der Pathogenese der Syringomyelie, die sich ja nur quantitativ im Umfangreichtum der Symptome von dem Status dysraphicus unterscheidet, keine minderwertige Rolle spielen, beweisen die in zahlreichen Literaturquellen immer wieder begegnenden Angaben. Schon *Westphal* (1903), wie die meisten anderen Autoren, neigen zu der Ansicht, daß Traumen als ein sekundärer Faktor bei der Genese der Syringomyelie zu betrachten sind. Indem einerseits bei vorhandenen congenitalen Entwicklungsanomalien das Trauma als Gelegenheitsursache erst den Anstoß zur Entwicklung progressiver Gliosen gibt, andererseits bestehende Syringomyelie durch ein Trauma zur rascheren Fortentwicklung und Verschlimmerung gebracht wird. In dem von ihm berichteten Fall weisen die Befunde darauf hin, daß die im Rückenmark nachgewiesenen Veränderungen mit großer Wahrscheinlichkeit auf das Trauma in Verbindung mit toxischen Schädlichkeiten zurückzuführen sind, und daß hämorrhagischen Prozessen eine wesentliche Bedeutung für die Entstehung dieser gliösen Veränderungen beigemessen werden muß,

Es fiel schon *Curschmann* (1905) auf bei der Untersuchung von vier Patienten, daß nach erlittenen Traumen sich in verschiedenen Abständen nach dem Unfall eine Syringomyelie entwickelte und daß vorher einige beim Status dysraphicus einzureihende Symptome vorhanden waren, nämlich in allen vier Fällen eine Kyphoskoliose und „thorax en bateau". Er nahm an, daß durch Reize irgendwelcher Art eine Wucherung von Zellgruppen provoziert werden könne. Unter diesen provozierenden Reizen — man hat das Alter, das Wachstum usw. angenommen — nimmt nun das Trauma eine ganz hervorragende Stelle ein.

Für die Beziehung zwischen Syringomyelie oder Status dysraphicus mit Teratom- und extramedullärer Blastombildung spricht schon die Tatsache, daß nach *Bielschowsky* und *Unger* die Syringomyelie und die Gliose wesensgleiche Prozesse sind, welche auf fehlerhaften Schließungsvorgängen des embryonalen Medullarrohres und auf Entwicklungshemmungen an den Spongioblasten beruhen. Auch die vasculofibrösen Veränderungen entsprechen frühembryonalen mesenchymalen Gewebsverlagerungen. Die vasculofibrösen Veränderungen dürften nicht nur in der Ge-

nese des Fundamentalprozesses von Bedeutung sein, sie können auch durch Zirkulationsstörungen des Blutes und der Lymphe Nekrobiosen im gliotischen Gewebe herbeiführen und so eine raschere Progression der klinisch auftretenden Erscheinungen bedingen. *Henneberg* (1921) demonstrierte Fälle von Tumoren der hinteren Schließungslinie: Angiosarkom und Angiom mit starker gliöser Hülle, ferner heterotrope Gewebsmassen (fibröses Gewebe mit gewucherten Endothelien, dorsal davon Fettgewebe). Es ist anzunehmen, daß infolge einer lokalisierten Störung — Ausbleiben bzw. Verzögerung des Medullarrohrinnerschlusses — Mesenchymelemente in die hintere Schließungslinie einrücken, die später den Ausgangspunkt von Neoplasmen bilden können. Die Geschwülste der hinteren Schließungslinie können vom gliösen Gewebe umgeben sein und verbinden sich auch mit zentraler Gliose und Syringomyelie.

Zusammenfassung.

Der Status dysraphicus faßt eine Krankheitsbereitschaft zusammen: eine vererbbare konstitutions-pathologische, idioplasmatisc hedingte Teilkonstitution, die durch gewisse, den Träger vielfach nicht belästigende Stigmata charakterisiert wird. Die verschiedenartigsten Anomalien des Status dysraphicus erweisen sich als Phänotypen ein und derselben genotypischen Anlage.

Die einzelnen Symptome des Status dysraphicus sind folgende:

1. Sternumanomalien.
2. Kyphoskoliose.
3. Mammadifferenzen.
4. Überwertigkeit der Spannweite über die Körperlänge.
5. Akrocyanose der Extremitäten.
6. Fingerkrümmungen.
7. Sensibilitiätsstörungen.
8. Enuresis nocturna.
9. Degenerationszeichen.
10. Horner-Syndrom und Heterochromie der Iris.

Die erbliche Grundlage der Syringomyelie, die ein Produkt einer heredito-degenerativ bedingten Dysraphie ist, zeigt mit dem Status dysraphicus eine nahe Verwandtschaft, welche auch pathologisch-anatomisch nachgewiesen werden konnte. Die Symptome des Status dysraphicus häufen sich in Syringomyeliefällen mehr als bei normalen.

Das Trauma als Gelegenheitsursache bringt einerseits bei vorhandenen kongenitalen Entwicklungsanomalien den Anstoß zur Entwicklung progressiver Gliosen, andererseits bestehende Syringomyelie zur rascheren Fortentwicklung und Verschlimmerung.

Die Symptome des Status dysraphicus finden sich bei Friedreich-Kranken und in ihren sonst gesunden Verwandten auffallend häufig. Es handelt sich um einen gesetzmäßigen Zusammenhang zwischen Status dysraphicus und Friedreich'scher Ataxie. Dem entsprechen auch anatomische Befunde.

Für die Beziehung zwischen Status dysraphicus oder Syringomyelie mit Teratom- und extramedullärer Blastombildung spricht schon die Tatsache, daß die Syringomyelie und die Gliose wesensgleiche Prozesse sind, welche auf fehlerhaften Schließungsvorgängen des embryonalen Medullarrohres und auf Entwicklungshemmungen an den Spongioblasten beruhen.

Zum Schluß ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Dr. h. c. *R. Bing*, meinen aufrichtigsten Dank für die Anregung zu dieser Arbeit, wie auch für seine Ratschläge und freundliche Unterstützung, auszusprechen.

Literatur.

Barré und *Reys:* Syringomyelie chez le frère et la soeur. Rev. Neurol., 1924.

Bielschowsky und *Unger:* Syringomyelie mit Teratom- und extramedullärer Blastombildung. Journ. f. Psychol. u. Neurol., 25, 1920.

Bing: Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 26, 1904.

Bonsmann, M. R.: Zur Frage des familiären Auftretens der Spina bifida und Enuresis. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 74, H. 5/6, 1924.

Bremer: Archiv f. Psych. und Vervenheilk., 66, 1922.

Bremer, F. W.: Klinische Untersuchungen zur Ätiologie der Syringomyelie, der „Status dysraphicus". Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 95, 1926.

Bremer, F. W.: Die pathologisch-anatomische Begründung des „Status dysraphicus". Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 99, 1927.

Bryn und *Schneider:* Die Somatologie der Norweger. Oslo, 1929.

Clark and *Groves:* Remarks on Syringomyelie occurring in a brother and sister. Brit. med. journ., 1909.

Curschmann, H.: Beiträge zur Ätiologie und Symptomatologie der Syringomyelie (traumatische Entstehung, Syringomyelie und Hysterie). Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 29, 1905.

Curtius, F.: Klinische Wochenschrift, 1, 1932.

Curtius: Die organischen und funktionellen Erbkrankheiten des Nervensystems. F. Enke, Stuttgart, 1935.

Curtius und *Lorenz:* Über den „Status dysraphicus". Klinische, erbbiologische und rassehygienische Untersuchungen an 35 Fällen von „Status dysraphicus" und 17 Fällen von Syringomyelie. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych., 149, 1933.

Curtius, Störring und *Schönberg:* Über Friedreich'sche Ataxie und Status dysraphicus. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych., 153, 1935.

Dobrochotow: Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 49, 1914.

Enderle, C.: Beitrag zur Kenntnis „familiärer myelodysplasischer Syndrome" und der „Status dysraphicus". Zeitschr. Neur., 146, 1933.

Frey: Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 44, 1912.

Fuchs: Über den klinischen Nachweis kongenitaler Defektbildung in den unteren Rückenmarksabschnitten. Wiener med. Wochenschr., 1909.

Goldbladt: Syringomyelie bei Mutter und Tochter. Deutsche med. Wochenschr., 1910.

Guttmann und *Lange:* Der Status dysraphicus im Aufbau von Krankheitsbildern. Zentralblatt f. d. ges. Neurol. u. Psych., 1930.

Henneberg: Rückenmarksbefunde bei Spina bifida. Monatsschr. Neurol. und Psych., Bd. 47, 1920.

Henneberg: Über Geschwülste der hinteren Schließungslinie des Rückenmarkes. Berl. klin. Wochenschr., Nr. 44, 1921.

Henneberg und *Koch:* Hämatomyelie bei Syringomyelie und zur Pathogenese der Syringomyelie. Berl. Ges. f. Psych. und Nervenheilk., Sitzung vom 10. 7. 1922.

Jansen: Zentralbl. f. Chirurgie, 60, 1933.

Kino: Über heredo-familiäre Syringomyelie. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych., Bd. 107, H. 1/2, 1927.

Kirschner und *Nordmann:* Handbuch der Chirurgie.

Lundsgaard: Eigentümliche Veränderungen im Rückenmark eines Neugeborenen (kongenitale Syringomyelie). Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych., Bd. 20, 1913.

Mattauschek: Wiener med. Wochenschr., 1909.

Müller, Walter: Zentralbl. Neurol., 71, 1934.

Orbán: Zeitschr. Neurol., 129, 1930.

Orbán: Jahrb. Psychiatrie, 68, 1933.

Ostertag, B.: Zur Frage der dysraphischen Störungen des Rückenmarkes und der von ihnen abzuleitenden Geschwulstbildung. Archiv f. Psych. und Nervenheilk., Bd. 75, 1925.

Passow, A.: Hornersyndrom, Heterochromie und Status dysraphicus, ein Symptomenkomplex. Archiv Augenheilk., 107, 1933.

Passow, A.: Über experimentell erzeugte neurogene Heterochromie als Beitrag zum Verständnis des Symptomenkomplexes Hornersyndrom, Heterochromie und Status dysraphicus. Archiv Augenheilk., 108, 1933.

Pick: Berliner klin. Wochenschr., 1879.

Price, G. E.: Spinal gliosis occurring in three members of the same family, suggesting a familial type. Journ. of nervous and mental diseases. 40, 1913.

Redlich: Syringomyelie bei zwei Brüdern. Wiener klin. Wochenschr., 1916.

Rutherford, Halliday and *Whiting:* The peroneal type of muscular atrophy with an account of a family group of cases. Brit. med. journ., 1909.

Schwerin: Zeitschr. f. Neurologie, Bd. 156, 1936.

Sindelar: Drei Fälle von Syringomyelie und ein Fall von Basedow in einer Familie. Zentralblatt f. d. ges. Neurol. u. Psych., 1920.

Stertz und *Geyer:* Zur Erbpathologie unter besonderer Berücksichtigung des „Status dysraphicus". Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych., April 1937.

Sutton, J. B.: Spina bifida occulta and its relation to ulcus perforans and pes varus. Lancet, 1887.

Waag: Zeitschrift f. Neurologie. Bd. 156, 1936.

Westphal, A.: Über die Bedeutung von Traumen und Blutungen in der Pathogenese der Syringomyelie. Archiv f. Psych. und Nervenkrankh., Bd. 36, 1903.